



ARTÍCULO DE REVISIÓN

## Evaluación de la capacidad de ejercicio en cardiopatías congénitas



Raquel Bouzo-López<sup>a</sup> y Alicia González-Represas<sup>b,\*</sup>

<sup>a</sup> Facultad de Fisioterapia, Universidad de Vigo, Vigo, España

<sup>b</sup> Departamento de Biología Funcional y Ciencias de la Salud, Facultad de Fisioterapia, Universidad de Vigo, Vigo, España

Recibido el 5 de marzo de 2015; aceptado el 27 de agosto de 2015

### PALABRAS CLAVE

Cardiopatías congénitas;  
Ejercicio;  
Prueba de esfuerzo;  
España

### KEYWORDS

Heart defects;  
Congenital;  
Exercise;  
Exercise test;  
Spain

**Resumen** Durante años el tratamiento de las cardiopatías congénitas ha generado un gran respeto por la gravedad de las mismas que ha condicionado en muchos casos las intervenciones a realizar en ellas. En este sentido se consideraba que el ejercicio podía tener un impacto negativo, limitando de este modo la realización de prácticamente cualquier actividad física. En la actualidad, si bien ha habido un cambio de paradigma respecto al ejercicio, esta idea sigue estando presente. La información obtenida a través de una prueba de esfuerzo en muchas cardiopatías es vital para la puesta en marcha y supervisión de programas de ejercicio. El objetivo de este artículo es analizar qué parámetros, dentro de la prueba de esfuerzo, permiten una adecuada estratificación del riesgo en sujetos con cardiopatía congénita para la realización del ejercicio, y sus valores de acuerdo con el tipo de cardiopatía congénita, la gravedad de la enfermedad y la edad de los pacientes. Por otra parte, se analiza también cuáles de estos parámetros son marcadores de supervivencia y qué protocolos se ajustan más a las características de estos pacientes.

© 2015 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

### Assessment of exercise capacity in congenital heart disease

**Abstract** For many years, the treatment of congenital heart diseases has been a field in which, based on the seriousness of these conditions, treatment options were viewed with the greatest deference. This has conditioned, in many cases, the interventions to be undertaken in each. In this sense, exercise was thought to have a negative impact and thus the practise of almost any physical activity was limited. Although there has recently been a change in the paradigm with respect to exercise, this idea continues to hold sway. For many cardiopathies,

\* Autora para correspondencia. Facultad de Fisioterapia. Campus A Xunqueira s/n 36005 Pontevedra. Teléfono: (+34) 986 8017 50.  
Correo electrónico: [alicia@uvigo.es](mailto:alicia@uvigo.es) (A. González-Represas).

the information obtained through a stress test is essential in order to implement and supervise an exercise program. The aim of this study is to analyze the parameters within the stress test which allow for an adequate stratification of the risk to subjects with congenital heart diseases who undertake exercise, as well as their values in accordance with the type of pathology, the gravity of such, and the age of the patients. Furthermore, these parameters will be analyzed for both their survival markers and the protocols that can best be adjusted for patients with these characteristic.

© 2015 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

## Introducción

Los niños con cardiopatías congénitas representan una prevalencia a nivel mundial de 2.1-12.3 por 1,000 recién nacidos<sup>1</sup>. Más del 90% de estos pacientes sobreviven hasta la edad adulta en países desarrollados<sup>2</sup>. Tanto el diagnóstico temprano como el tratamiento médico y los avances en la cirugía, han supuesto una mejora de la supervivencia, lo que ha introducido nuevos retos de salud<sup>3-5</sup>. Tradicionalmente la actividad física o el ejercicio podían tener un impacto negativo y esta idea sigue estando presente. Esto a su vez tiene una repercusión a nivel social y familiar, con consecuencias hacia el niño a nivel físico, psicológico y de integración, que continúa en la adolescencia y en la edad adulta, afectando a la calidad de vida y a la salud de esos pacientes<sup>4-9</sup>.

El manejo de las cardiopatías congénitas ha generado un gran respeto por la gravedad de las mismas, que ha condicionado en muchos casos las intervenciones a realizar en ellas, limitando en gran medida la realización de ejercicio; sin embargo, en la actualidad ha habido un cambio de paradigma respecto al ejercicio<sup>10</sup>. Si bien existen guías sobre recomendaciones de ejercicio físico basadas en la cardiopatía congénita subyacente, suele haber escasa correlación con la capacidad de esfuerzo real, subestimándola en algunos casos y por lo tanto limitando la realización de ejercicio.

La información obtenida a través de una prueba de esfuerzo es vital para la puesta en marcha y supervisión de programas de ejercicio. En los adultos, la prueba de esfuerzo es una herramienta clave que permite realizar la estratificación del riesgo en muchas cardiopatías. Sin embargo en la población pediátrica aún hoy se está estudiando su utilidad para la evaluación y prescripción del ejercicio debido al hecho, entre otros motivos, de que la frecuencia cardíaca (FC) y el consumo de oxígeno ( $VO_2$ ) pico ( $VO_2$  pico) no se relaciona con la edad como pasa en el adulto, en quien estos valores sirven como variable predictiva de supervivencia. A esto se le suma el hecho de conocer el estado de maduración metabólica en el que se encuentra el paciente, ya que el sistema aeróbico no tiene la misma función en todas las edades, iniciando su madurez usualmente con la adolescencia. Por ello la prueba de esfuerzo en los niños debe realizarse con la medición directa y el análisis de gases espirados<sup>9,11</sup>.

El objetivo de este artículo es analizar qué parámetros dentro de la prueba de esfuerzo permiten una adecuada estratificación del riesgo en sujetos con cardiopatía congénita para la realización del ejercicio, y sus valores de acuerdo con el tipo de cardiopatía congénita, la gravedad

de la enfermedad y la edad de los pacientes. Por otra parte, se analiza también cuáles de estos parámetros son marcadores de supervivencia y qué protocolos se ajustan más a las características de estos pacientes.

## Métodos

### Estrategia de búsqueda

Con el propósito de responder al objetivo planteado anteriormente se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en octubre-diciembre de 2014, en las bases de datos Medline, Pubmed, Scopus, Cinalh, Medes, Web of Science (Wos) y Lilacs.

Para ello se diseñó una ecuación de búsqueda en la que se utilizaron las palabras clave: «*heart defects congenital*» o «*heart congenital disease*», «*exercise*» o «*exercise test*» en el campo de descriptores según la base de datos, a excepción de Scopus y Wos en las que se utilizaron dentro del campo *palabra clave* y *tema* respectivamente.

### Selección de estudios

En un primer momento se incluyeron todos aquellos artículos con acceso al texto completo publicados entre 2009 y 2014. Posteriormente y tras la lectura y el análisis de los artículos obtenidos se excluyeron aquellos estudios no relacionados con el objetivo descrito en esta revisión, estudios de un caso, revisiones, capítulos de libro, guías o diseños-protocolos de estudio, editoriales o cartas al editor, así como aquellos artículos ya incluidos en otras bases de datos.

La búsqueda y selección de los artículos se llevó a cabo por 2 investigadores independientes que evaluaron los estudios utilizando las herramientas Critical Appraisal Skills Programme (CASP).

Finalmente se seleccionaron un total de 14 artículos que tratan sobre la valoración del ejercicio a través de la prueba de esfuerzo en personas con cardiopatías congénitas (fig. 1).

## Resultados

Los artículos seleccionados son estudios observacionales, con un diseño prospectivo (8) o retrospectivo (6), algunos de los cuales incluyen un grupo control (5) de personas sin cardiopatía congénita.

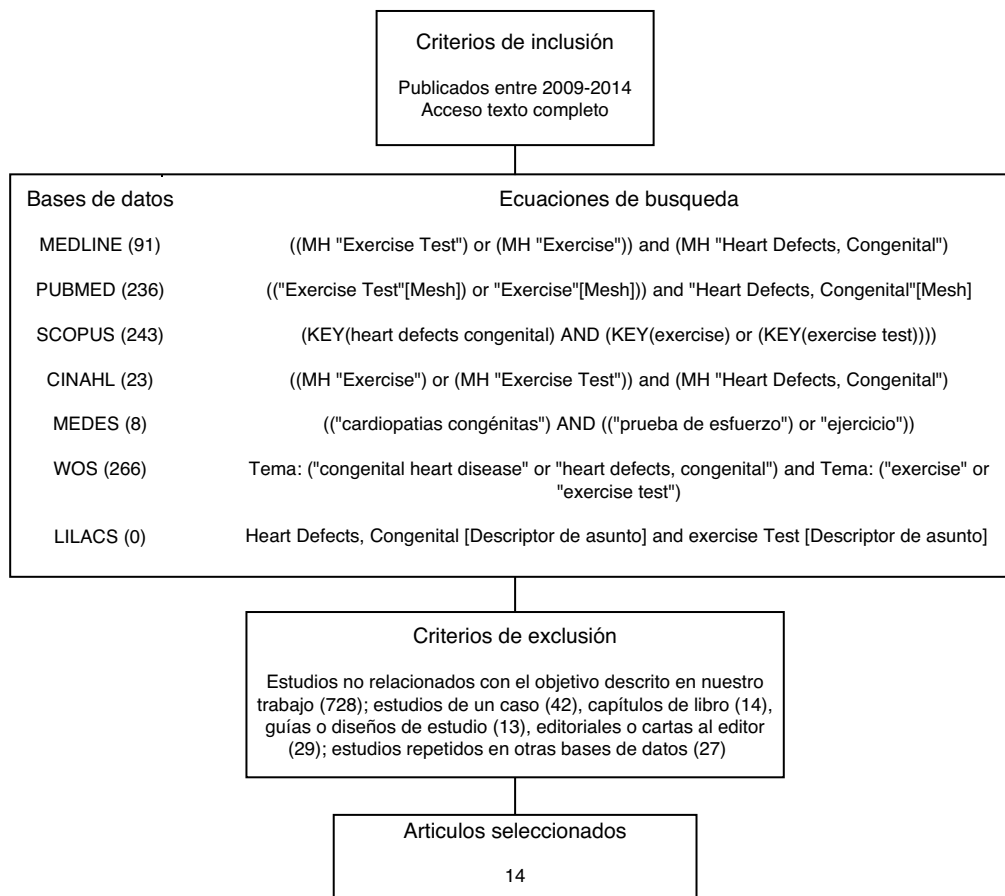


Figura 1 Descripción esquemática del proceso de búsqueda.

De acuerdo al grupo poblacional y en base a la edad de las muestras de los estudios seleccionados, los resultados de la prueba de esfuerzo se han estructurado en estudios realizados en niños y/o adolescentes con cardiopatías congénitas (5) y estudios realizados en adultos con cardiopatías congénitas (9).

Las características de los estudios, así como las variables y los principales resultados obtenidos se muestran en las [tablas 1 y 2](#).

### Prueba de esfuerzo en niños y/o adolescentes con cardiopatías congénitas

Serra-Grima et al.<sup>3</sup> analizaron la capacidad de ejercicio en una muestra de 103 niños divididos en 3 grupos, clasificándolos según la cardiopatía congénita ligera, moderada y severa, conforme a la clasificación de la Sociedad Española de Cardiología. Añadieron un subgrupo de cardiopatía congénita cianótica de 56 niños por el tipo de enfermedad de base, que se dividió según el resultado quirúrgico en bueno, malo y regular según la enfermedad, la cirugía practicada y los resultados actuales de las pruebas complementarias. Para ello realizaron una prueba de esfuerzo, utilizando un protocolo en rampa que consistía inicialmente en una pendiente 0 y una velocidad inicial de 3 km/h durante los 2 primeros minutos, incrementándose la velocidad 0.3 km/h

cada minuto y elevándose la pendiente un 1.4% a partir de la segunda etapa hasta alcanzar un máximo del 12%.

Al comparar los resultados por sexos, no se detectaron diferencias significativas en los parámetros hemodinámicos ni en los espirométricos. Asimismo, la duración de la prueba fue igual para ambos. Se demostró que dentro de los pacientes clasificados por la cardiopatía congénita subyacente, los resultados del grupo de cardiopatía congénita moderada se acercaron más a los del grupo cardiopatía congénita severa, mientras que en el subgrupo de cianóticos los resultados del grupo regular se acercaron más a los buenos.

Con respecto a los resultados posquirúrgicos en las cardiopatías congénitas cianóticas, se observó que los peores resultados se obtuvieron a mayor edad quirúrgica ( $5.7 \pm 4.7$  vs.  $2.6 \pm 3.5$  vs.  $2.3 \pm 3$  años).

Teniendo en cuenta los cambios en el sistema cardiorrespiratorio en la etapa de la adolescencia Giardini et al.<sup>12</sup> analizaron si la respuesta ventilatoria al ejercicio disminuyó durante la segunda década de la vida en pacientes con cardiopatías congénitas en una muestra de 243 pacientes. Para ello realizaron una prueba máxima limitada por los síntomas en cicloergómetro con un incremento de la capacidad de trabajo entre 10 y 20 W/min, con el fin de completar el test dentro de los 10-12 min. Todos los pacientes completaron la prueba con un cociente respiratorio máximo de  $1.2 \pm 0.1$ . Se midió la pendiente de la ventilación por minuto y la eliminación de  $\text{CO}_2$  ( $\text{VE}/\text{CO}_2$ ), usando los datos hasta el punto de

**Tabla 1** Características de los artículos seleccionados en niños y adolescentes

Autores	Muestra	Enfermedad	Resultados				
Serra-Grima et al. <sup>3</sup>	n = 103 (EM = 10.5 ± 3.1) (H = 73; M = 35) G. CC ligera (n = 30) G. CC moderada (n = 35) G. CC severa (n = 38) G. CC cianótica (n = 56)	CC ligeras: DSA, DSV, malformación VP, Malformación VC CC moderadas: TGA, TF, atresia P CC severa: VU, TGA, DSVD, CoAo, Atresia P	FC <sub>rep</sub>	G. ligera	G.	G. severa	
			FC <sub>esf</sub>	87 ± 15	moderada	91 ± 13	
Giardini et al. <sup>12</sup>	n = 243 (EM = 13.2 ± 2.1) (H = 128; M = 115)	Síndrome de QT largo Historia familiar de miocardiopatía hipertrófica o arritmogénica ventricular derecha Dolor en el pecho durante el ejercicio Palpitaciones	PAS <sub>rep</sub>	174 ± 15*	83 ± 14*	155 ± 24	
			PAS <sub>esf</sub>	104 ± 12*	161 ± 29	95 ± 11	
			VO <sub>2</sub>	134 ± 17*	97 ± 10	122 ± 20	
			PO <sub>2</sub>	40 ± 8*	128 ± 17	31 ± 9	
			VCO <sub>2</sub>	11.3 ± 9.8*	36 ± 11	7.4 ± 3.5	
			T <sub>prueba</sub>	1.829 ± 939*	8.7 ± 3.2	1,217 ± 704	
				14.3 ± 3.6*	1,518 ± 78	11.4 ± 3.7	
			FC <sub>rep</sub>		12.9 ± 3.8		
			VO <sub>2</sub>				
			T <sub>prueba</sub>				
					G. cianótico bueno	G. cianótico regular	G. cianótico malo
					84 ± 11*	80 ± 13*	95 ± 10
					38 ± 11*	38 ± 11*	28 ± 9
					13.8 ± 4.4*	13.9 ± 2.1*	10 ± 4
					G. CC		
					24.5 ± 3		
					(-0.833/año)		
					Pico de VE		
					28 ± 4		
					Pico salida		
		(-0.705/año)					
		CO <sub>2</sub>					
		+10.8%/año					
		Pico de volumen					
		+15.4%/año					
		+20.8%/año					
		corriente					
		-4.3%					
		FR					
Müller et al. <sup>13</sup>	n = 88 (RE = 11-14) (H = 36; M = 52) G. CC (n = 88) G. C (n = 88)	CC simple: EA/R, EP/R, EM/R, DSV, DSA CC moderada: EA/R, EP/R, EM/R, TF, CoAo, anomalía Ebstein CC compleja: VU, TGA, truncus arteriosus	VO <sub>2</sub> pico	G. CC	G. control		
			FC pico	35.5*	42.2		
			VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE	175*	187		
				27.7	27.8		
			VO <sub>2</sub> pico				
			FC pico				
			VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE				
				G. ligera	G. moderada	G. severa	
				41.7	35.4	32*	
				179	172	169*	
	27	28	28.4*				

Tabla 1 (Continuación)

Autores	Muestra	Enfermedad	Resultados		
Blank et al. <sup>14</sup>	n = 16 (RE = > 5) (H = 7; M = 9) G. BAVCA (n = 16) G. marcapasos (n = 13) G. sin marcapasos (n = 3)	Bloqueo auriculoventricular completo aislado congénito	FC <sub>rep</sub>	G. marcapasos	G. sin marcapasos
			FC <sub>esf</sub>	77 ± 10	53 ± 2*
			VO <sub>2</sub> pico	139 ± 35	117 ± 48
			VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE	0.95 ± 0.12	1.39 ± 0.51
			Pendiente	31.8 ± 6.3	40 ± 1.8*
			eficacia VO <sub>2</sub>	1,513 ± 528	1,034 ± 57*
Su et al. <sup>16</sup>	n = 100 (EM = 11.2 ± 3.5) (H = 56; M = 44) G. DSA (n = 50) G. C (n = 50)	Defecto septal auricular asintomático		G. DSA	G. control
			PAS <sub>rep</sub>	103.8 ± 14.1	105.4 ± 17
			PAD <sub>rep</sub>	59.3 ± 82*	63.2 ± 7.3
			PAS <sub>esf</sub>	164.9 ± 26.4	159.5 ± 28.5
			PAD <sub>esf</sub>	90.4 ± 31.9	87.9 ± 17.3
			FC <sub>rep</sub>	85.8 ± 12.7	89.7 ± 18.5
			FC <sub>esf</sub>	177.7 ± 14.1*	182.8 ± 4.8
			FEV1/CVF	91.3 ± 10.7*	88.6 ± 10
			VO <sub>2</sub> pico	31.8 ± 6.8	37.5 ± 7.9
			FC <sub>uan</sub>	G. Op	G. nOp
			FC pico	0.011*	0.296
			MET <sub>uan</sub>	0.013*	0.787
			MET pico	0.028*	< 0.01*
				< 0.01*	< 0.01*
		G. CATH 0.042			
		0.107			
		< 0.01*			
		0.011*			

BAVCA: bloqueo auriculoventricular congénito aislado; C: control; CC: cardiopatía congénita; CO<sub>2</sub>: dióxido de carbono; CoAo: coartación aórtica; CVF: capacidad vital forzada; DSA: defecto septal auricular; DSV: defecto septal ventricular; DSVD: doble salida del ventrículo derecho; EA/R: estenosis aórtica/regurgitación; EM: estenosis mitral; EM/R: estenosis mitral/regurgitación; EP/R: estenosis pulmonar/regurgitación; esf: esfuerzo; FC: frecuencia cardíaca; FEV: espiración forzada; FR: frecuencia respiratoria; G: grupo; H: hombres; M: mujeres; MET: requerimientos metabólicos; P: pulmonar; PAD: presión arterial diastólica; PAS: presión arterial sistólica; PO<sub>2</sub>: pulso de oxígeno; RE: rango de edad; rep: reposo; T: tiempo; TF: tetralogía de Fallot; TGA: transposición grandes arterias; uan: umbral anaeróbico; VC: vena cava; VCO<sub>2</sub>: producción de dióxido de carbono; VE: ventilación por minuto; VO<sub>2</sub>: consumo de oxígeno; VP: venas pulmonares; VU: ventrículo único.

\* p < 0.05.

**Tabla 2** Características de los artículos seleccionados en adultos

Autores	Muestra	Enfermedad	Resultados					
Inuzuka et al. <sup>17</sup>	n = 1,375 (EM = 33.4 ± 13.4) (H = 733; M = 642) G. cianótico n = 1,150 G. no cianótico n = 225	Lesiones simples, enfermedad valvular, TF, anomalía Ebstein, VU, Fontan, síndrome Eisenmenger, enfermedades cianóticas complejas	VO <sub>2</sub> pico	G. cianótico		G. no cianótico		
			VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE	15.5 ± 5.8*		23.6 ± 9.3		
			VT	53 ± 22.5*		34.1 ± 11.6		
Müller et al. <sup>10</sup>	n = 58 (RE = 14-55) (H = 28; M = 30) G. ES n = 35 G. EP n = 23	Síndrome Eisenmenger, enfermedad congénita compleja cianótica con estenosis pulmonar	FC <sub>reserva</sub>	11.9 ± 4.4*		15.8 ± 5.6		
			VO <sub>2</sub> rep	54.9 ± 23.9*		81.0 ± 27		
			VO <sub>2</sub> pico	G. EP		G. ES		
			PCO <sub>2</sub> rep	4.6		4.2		
			PCO <sub>2</sub> pico	20.3		11.3*		
			VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE	26.8		26.3		
			SaO <sub>2</sub> rep	23		23.6		
			SaO <sub>2</sub> pico	45.7		54.6		
				90		87		
				65		64		
Diller et al. <sup>18</sup>	n = 74 (EM = 28.1 ± 11.3) (H = 37; M = 27) G. VDS n = 32 G. CU n = 32 G. C n = 10	Ventrículo derecho sistémico, circulación univentricular	G. CU y VDS		G. control			
			VO <sub>2</sub> pico	21.2 ± 6.2*		39.4 ± 3.4		
			VE/VCO <sub>2</sub>	41.6 ± 17.3		26.4 ± 5.4		
			PO <sub>2</sub>	8.4 ± 2.4-		15.3 ± 3.5		
			10.3 ± 3.5*					
Buys et al. <sup>19</sup>	n = 447 (RE = 22.9-29.2) (H = 305; M = 142) G. CoAo n = 155 G. TF n = 93 G. dTGA n = 67 G. CU n = 10 G. C n = 122	CoAo, TF, dTGA y CU	G. CoAo	GTF	G. dTGA	G. CU	G. C	
			VO <sub>2</sub> pico	31.7*	30*	27.1*	22.6*	38.6
			FC pico	173	169	173	155*	184
			VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE	24.7	26.2	32.4*	29.9*	25
Kempny et al. <sup>20</sup>	n = 2129 (RE = 12.4-42.4)	DSA, ccTGA, CoAo, complejas, anomalía de Ebstein, síndrome de Eisemenger, Fontan, TGA CJ arterial, TGA CJ auricular, TF, valvular, DSV	VO <sub>2</sub> pico		VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE			
			G. DSA	22.4 ± 8.4		33.7 ± 10.8		
			G. ccTGA	21 ± 7.9		35.3 ± 23.8		
			G. CoAo	27.8 ± 9.9		30.2 ± 8.2		
			G. Complejas	15.7 ± 5.9		52 ± 19.5		
			G. Ebstein	21.7 ± 7.9		34.9 ± 10.1		
			G. Eisemenger	12.2 ± 3.8		71.8 ± 55		
			G. Fontan	22.8 ± 7.4		34.4 ± 20.1		
			G. TGA CJ	31.9 ± 9.2		29.8 ± 4.7		
			arterial	24.9 ± 7.5		33.5 ± 10.6		
			G. TGA CJ	25.2 ± 8.5		31.7 ± 8.9		
			auricular	26.3 ± 9.9		32.6 ± 10.9		
			G. TF	23.5 ± 9.3		34.1 ± 11.1		
			G. Valvular					
G. DSV								

Tabla 2 (Continuación)

Autores	Muestra	Enfermedad	Resultados
Bauer et al. <sup>21</sup>	n = 45 (EM = 32.7 ± 9) (H = 32; M = 26) G. evento n = 26 G. no evento n = 19	Ventrículo único	G. eventos 64.4 ± 13.8 %FCmáx 16.38 ± 5.97 %VO <sub>2</sub> máx 22.76 ± 6.86 G. no eventos 83 ± 8.9
Radojevic et al. <sup>22</sup>	n = 51 (EM = 37.8 ± 13.6) (H = 25 M = 26)	Anomalía de Ebstein	G. Anomalía Ebstein T <sub>prueba</sub> 9.85 ± 3.36 SaO <sub>2</sub> esf 94 ± 8 VO <sub>2</sub> pico 20.2 ± 6.6 FC <sub>reserva</sub> 23.6 ± 22.7 VE/VCO <sub>2</sub> SLOPE 37.4 ± 11.4
Kempny et al. <sup>23</sup>	n = 210 (EM = 37.1 ± 12.9) (H = 33%; M = 67%) G. sin S Down n = 171 G.S Down n = 39	Síndrome de Eisenmenger	G. sin S de Down 306.4 ± 120.6 Distancia SaO <sub>2</sub> rep 85.3 ± 8.3 SaO <sub>2</sub> esf 69.7 ± 14.9 G. S de Down 230.2 ± 93.4*
Van de Bruaene et al. <sup>24</sup>	n = 77 (H = 17; M = 33) G. no-evento n = 50 (EM = 33 ± 12) G. evento n = 27 (EM = 40 ± 16)	Síndrome Eisenmenger	G. no evento 398 ± 117 Distancia Inc 413 ± 111 SaO <sub>2</sub> rep Inc 84 ± 7 SaO <sub>2</sub> rep 6 m 84 ± 7 G. evento 334 ± 119 254 ± 137* 84 ± 7 78 ± 9

C: control; ccTGA: transposición de las grandes arterias corregida congénitamente; CJ: cirugía tipo Jatene; CoAo: coartación aórtica; CU: circulación univentricular; DSA: defecto septal auricular; DSV: defecto septal ventricular; dTGA: dextra-transposición de las grandes arterias; EM: estenosis mitral; EP: estenosis pulmonar; ES: síndrome de Eisenmenger; esf: esfuerzo; FC: frecuencia cardíaca; G: grupo; H: hombres; Inc: inicial; M: mujeres; RE: rango de edad; rep: reposo; S: síndrome; SaO<sub>2</sub>: saturación de oxígeno; T: tiempo; TF: tetralogía de Fallot; TGA: transposición de las grandes arterias; VCO<sub>2</sub>: producción de dióxido de carbono; VDS: corazón derecho sistémico; VE: ventilación por minuto; VO<sub>2</sub>: consumo de oxígeno; VT: Umbral ventilatorio; VU: ventrículo único.

\* p < 0.05.

compensación (RC) y hasta el pico de ejercicio, ya que los autores afirmaron que existe controversia a la hora de usar ambos.

De acuerdo con los resultados obtenidos, los autores alertan de la precaución que se debe tener en la interpretación de los valores de pendiente  $VE/VCO_2$  ( $VE/VCO_{2SLOPE}$ ) en los niños, debido a los importantes cambios fisiológicos observados con el crecimiento. De hecho la respuesta ventilatoria para cualquier producción de  $CO_2$  disminuye progresivamente de los 10 a los 16 años, porque los cambios en el control central de la ventilación permiten valores más altos de presión parcial de  $CO_2$  durante el ejercicio en los niños mayores.

Müller et al.<sup>13</sup> evaluaron el rendimiento durante el ejercicio en 88 niños con cardiopatías congénitas que crecieron sin restricciones de la actividad diaria ni lesiones deportivas; los separaron en subgrupos de cardiopatías congénitas simple, moderadas y severas y los compararon con un grupo control. Solo el  $VO_2$  pico y la FC pico presentaron diferencias significativas. Los autores afirmaron que la reducción del  $VO_2$  pico contribuyó más bien a un ritmo cardíaco pico más bajo que a un pulso de oxígeno disminuido. La reducción del  $VO_2$  pico se asoció con la gravedad del defecto cardíaco, pero no se encontró ninguna asociación entre  $VO_2$  en el umbral anaeróbico ventilatorio y la severidad del defecto cardíaco.

Blank et al.<sup>14</sup> realizaron una prueba de esfuerzo en cicloergómetro a través de la prueba de Godfrey<sup>15</sup>. Esta prueba se llevó a cabo en 16 niños mayores de 5 años con bloqueo auriculoventricular completo aislado, 13 de ellos llevaban implantado un marcapasos.

El pico de FC se encontró disminuido en ambos grupos en comparación con niños sanos, aunque el grupo sin marcapasos tuvo un FC en reposo y en esfuerzo menor que el grupo con marcapasos. El pico de  $VO_2$  se observó disminuido en ambos grupos, siendo la mayor disminución en el grupo con marcapasos. Los pacientes con marcapasos mostraron menor  $VE/VCO_{2SLOPE}$  ( $31.8 \pm 6.3$ ) y pendiente de la eficacia de  $VO_2$  ( $1,513 \pm 23$ ) más alta en comparación con el grupo sin marcapasos. Con todo lo expuesto anteriormente, los autores llegaron a la conclusión de que los niños con bloqueo auriculoventricular congénito aislado generan más energía a partir de fuentes de energía anaeróbica durante el ejercicio, ya que las tasas de trabajo fueron normales llegando a niveles cercanos máximos en la prueba de esfuerzo de acuerdo a los valores obtenidos en el cociente respiratorio ( $1.13 \pm 0.11$  l/min).

Su et al.<sup>16</sup> compararon los resultados de la prueba de esfuerzo (Bruce) de un grupo de 50 niños con defecto septal auricular asintomático (DSA) y un grupo control de 50 niños sanos. Nueve de los niños con DSA tenían incompetencia cronotrópica, y un  $VO_2$  peor que sus compañeros sin incompetencia cronotrópica y un pico de alteración circulatoria más alto. Los datos espirométricos fueron similares en ambos grupos, aunque el grupo DSA tuvo ligeramente más alta la proporción de la capacidad vital forzada expirada en el primer segundo (FEV1/CVf()) que el grupo control.

Los datos de los equivalentes metabólicos en el umbral anaeróbico y pico de metabolitos equivalente fueron significativamente más bajos en los niños con DSA no operado, operado y cierre transcáteter que en el grupo control. Los autores concluyeron que los niños con DSA asintomático que habían sido sometidos a intervenciones médicas en los 4 años

anteriores tuvieron menor capacidad de ejercicio que los niños normales, debido a la reducción significativa del  $VO_2$  y a un pico de alteración circulatoria más alto.

### Prueba de esfuerzo en adultos con cardiopatías congénitas

Inuzuka et al.<sup>17</sup> estudiaron la relación entre los parámetros de la prueba de esfuerzo y la supervivencia de pacientes con cardiopatías congénitas en un periodo de 10 años, en una muestra de 1,375 pacientes; los clasificaron según el tipo de cardiopatía congénita (tabla 2). La prueba de esfuerzo fue realizada a través del protocolo de Bruce.

Después de la prueba de esfuerzo se observó que el menor valor de  $VO_2$  fue en pacientes con síndrome de Eisenmenger, seguido de los pacientes con enfermedades cianóticas complejas, teniendo una grave limitación en la capacidad de ejercicio (< 50% predicho del  $VO_2$  pico). En comparación con esto solo el 19% de los pacientes con una lesión simple tuvieron una severa limitación en la capacidad de ejercicio. Se estudió la relación entre los parámetros de la prueba de esfuerzo y el riesgo, donde encontraron que el  $VO_2$ , la FC de reserva (FC pico-FC en reposo) y la  $VE/VCO_{2SLOPE}$  fueron relacionados con la supervivencia en los adultos con cardiopatías congénitas. De los 225 pacientes cianóticos, la FC de reserva fue un marcador de supervivencia de muerte tanto en pacientes con bradicardizantes como sin ellos; también lo fueron el  $VO_2$  y la saturación. Aunque la  $VE/VCO_2$  no es predictiva, una  $VE/VCO_{2SLOPE}$  alta está relacionada con el riesgo de muerte en pacientes cianóticos.

Por todo ello concluyeron que la combinación del  $VO_2$  pico y la FC de reserva, medidas en la prueba de esfuerzo, proporciona información predictiva a mayores factores de riesgo clínicos disponibles, como el uso de agente cronotrópicos negativos, la edad y la saturación baja.

Müller et al.<sup>10</sup> definieron las diferencias de una prueba de esfuerzo simple entre 2 grupos de enfermedades, en una muestra de 58 pacientes, que repartieron en 2 grupos, grupo de estenosis pulmonar y grupo de síndrome de Eisenmenger. La prueba de esfuerzo fue realizada en cicloergómetro, con un calentamiento de 3 min, seguida de un incremento de la carga de 5-10 W/min, con el fin de terminar la prueba en un tiempo de 8-12 min.

La media del  $VO_2$  en reposo se encontró elevada en todos los pacientes, no habiendo diferencias significativas entre ambos grupos; pero no ocurrió lo mismo en el  $VO_2$  pico que se encontró disminuido en todos los pacientes y esta reducción fue mucho más marcada en el grupo de síndrome de Eisenmenger que en el grupo de estenosis pulmonar. La  $VE/VCO_{2SLOPE}$  aumentó en ambos grupos, no obstante este incremento se observó de forma más marcada en el grupo de síndrome de Eisenmenger que en el grupo estenosis pulmonar. De los resultados expuestos se traduce una disminución de la capacidad de ejercicio, eficiencia ventilatoria y calidad de vida, siendo más acusada en pacientes con síndrome de Eisenmenger.

Por último, Diller et al.<sup>18</sup> observaron a través de la prueba de esfuerzo de Bruce modificada que los pacientes con corazón derecho sistémico y circulación univentricular presentaban una disminución significativa del  $VO_2$ , FC pico y de reserva, así como una disminución del % de la FC predicha



por la edad y del índice cronotrópico en el 72% de los pacientes (incompetencia cronotrópica), presente sobre todo en el grupo con circulación univentricular (84%).

En relación con el pulso de O<sub>2</sub>, se encontró disminuido en todos los pacientes comparándolos con el grupo control. Se evaluó la cinética del pulso de oxígeno durante el ejercicio, se observó que 8 de 43 pacientes tuvieron una cinética compatible con incompetencia cronotrópica «funcional». En contraste 13 de los 43 pacientes tuvieron una cinética sugestiva de limitación en el ejercicio debido a un pulso de oxígeno inapropiado, o debido a un volumen de movimiento inapropiado y/o diferencia de oxígeno arteriovenoso. Los autores afirman que la cinética del pulso es útil en la identificación de pacientes en los que una respuesta de la FC atenuada es responsable de una pobre capacidad de ejercicio y que la prueba de esfuerzo debería considerarse una prueba de rutina en la evaluación de estos pacientes.

Buys et al.<sup>19</sup> describieron la capacidad de ejercicio en pacientes con distintas cardiopatías congénitas en una muestra de 325 (tabla 2) y lo compararon con un grupo control de 122 personas sanas. Para ello realizaron una prueba de esfuerzo máxima en cicloergómetro, con una carga inicial de 20 W que fue incrementando 20 W/min hasta el agotamiento.

El VO<sub>2</sub> pico y la FC pico se encontraron disminuidos en todos los grupos comparados con el grupo control, siendo significativamente menores en el grupo de ventrículo único, al igual que la VE/VCO<sub>2SLOPE</sub>, aunque en este caso los resultados fueron peores en pacientes con transposición de las grandes arterias. De acuerdo con los datos analizados de los autores sostuvieron que el deterioro de la capacidad de ejercicio está relacionado con el defecto cardíaco subyacente.

Kempny et al.<sup>20</sup> analizaron los datos de la prueba de esfuerzo de varias cardiopatías congénitas, con el fin de proporcionar valores de referencia dentro de los grupos de diagnóstico, en una muestra de 2,129 pacientes. La prueba de esfuerzo se realizó a través del protocolo de Bruce modificado. El menor valor de VO<sub>2</sub> pico se encontró dentro del grupo de síndrome de Eisenmenger ( $12.2 \pm 3.8$  ml/kg/min), mientras que los valores más altos se vieron en los grupos de transposición de las grandes arterias después de cirugía tipo Jatene, coartación aórtica, cardiopatías congénitas valvulares y tetralogía de Fallot. El mayor valor de la VE/VCO<sub>2SLOPE</sub> también se encontró en el grupo de Eisenmenger y enfermedades complejas y los menores valores se observaron en aquellos pacientes con transposición de las grandes arterias después de cirugía tipo Jatene y con coartación aórtica. Con todo lo expuesto, los autores concluyeron que este estudio reforzó la idea de que los pacientes con cardiopatías congénitas tienen la capacidad de ejercicio limitada y que los menores valores se vieron en pacientes con síndrome de Eisenmenger y con enfermedades complejas.

Bauer et al.<sup>21</sup>, Radojevic et al.<sup>22</sup>, Kempny et al.<sup>23</sup> y Van de Bruaene et al.<sup>24</sup> estudiaron la capacidad de ejercicio en adultos con cardiopatías aisladas.

Bauer et al.<sup>21</sup>, en una muestra de 45 pacientes, determinaron si el porcentaje predicho de la FC máxima y el VO<sub>2</sub> máximo se correlacionan con los resultados clínicos adversos en pacientes adultos con fisiología de ventrículo único. La prueba se realizó según el protocolo de Bruce o de Bruce modificado. La FC máxima alcanzada durante la prueba fue

menor en pacientes que sufrieron eventos adversos. Dentro del grupo con eventos adversos hubo diferencias entre ellos; de todos los datos encontrados destacó que los pacientes con marcapasos tuvieron un porcentaje de FC máxima menor que los pacientes sin él. Respecto al VO<sub>2</sub> máximo, en los pacientes que sufrieron eventos adversos fue menor que en los que no los tuvieron.

Los autores concluyeron que la prueba de esfuerzo es útil para identificar el riesgo de complicaciones en paciente con ventrículo único durante la edad adulta.

Radojevic et al.<sup>22</sup> evaluaron si la reducción de la capacidad de ejercicio se correlaciona con la gravedad de la anomalía de Ebstein según la evaluación de los parámetros y si su capacidad de ejercicio es un factor predictivo de mal pronóstico, en una muestra de 51 pacientes con anomalía de Ebstein. Para ello realizaron una prueba de esfuerzo según el protocolo de Bruce modificado.

Como cabe esperar en la anomalía de Ebstein, al ser una enfermedad cianótica, el VO<sub>2</sub> y la FC de reserva se encontraron marcadamente disminuidos y la VE/VCO<sub>2SLOPE</sub> aumentada. Después de 22 meses de seguimiento los autores hallaron que un VO<sub>2</sub> pico predicho < 60% y una FC de reserva más alta que 25 lat/min eran predictores significativos de eventos como la hospitalización o la muerte.

En relación con la prueba de caminata de 6 min, Kempny et al.<sup>23</sup> analizaron la capacidad de ejercicio a lo largo de 2 años mediante la prueba de caminata de 6 min en una muestra de 210 pacientes con síndrome de Eisenmenger con o sin síndrome de Down, obteniendo una diferencia media de 76 m en la distancia recorrida entre los 2 grupos. La saturación en reposo y pico fue en general baja para los 2 grupos, y se encontró que los pacientes con lesiones complejas tenían el menor promedio en cuanto a la distancia recorrida y la saturación que los demás grupos de enfermedades. En el momento de la primera prueba, el 35% de los pacientes se encontraban en terapia avanzada para la hipertensión pulmonar, en donde fueron tratados con antagonista del receptor de endotelina e inhibidores de la fosfodiesterasa. En pacientes que comenzaron la terapia avanzada después de la primera prueba se observó una mejora significativa de la distancia recorrida, de la saturación en reposo, de la saturación en el pico de ejercicio y de la clase funcional de la New York Heart Association.

Después de analizar los datos obtenidos llegaron a la conclusión de que la distancia en la prueba de caminata de 6 min y la saturación en reposo son medidas objetivas para el asesoramiento de la capacidad funcional y para la estratificación del riesgo en pacientes con síndrome de Eisenmenger a diferencia de la clase funcional que no es útil para el manejo de estos pacientes. Asimismo concluyeron que los pacientes con menor distancia y saturación tuvieron 3 veces mayor riesgo de mortalidad.

Van de Bruaene et al.<sup>24</sup> evaluaron los cambios en la capacidad de ejercicio y la saturación de oxígeno y su relación con los eventos adversos en pacientes con síndrome de Eisenmenger en una muestra de 77 pacientes, que dividieron en función de la aparición de eventos o no y también del diagnóstico clínico. Para ello se les realizó 2 pruebas de caminata de 6 min con una diferencia de tiempo de al menos 6 meses, observando una reducción de la distancia de una prueba a otra en el grupo de eventos en contraposición con lo ocurrido en el grupo no evento en el que hubo un

aumento de la distancia recorrida. De acuerdo con los datos presentados en este estudio, el deterioro de la capacidad de ejercicio y la saturación en reposo mayor o igual al 2% por año están relacionados con resultados adversos en pacientes con síndrome de Eisenmenger.

## Discusión

### Prueba de esfuerzo en niños y/o adolescentes con cardiopatías congénitas

En relación con la dinámica respiratoria, el  $\text{VO}_2$  en niños con cardiopatías congénitas está disminuido siendo sus valores significativamente más bajos en comparación con niños sanos, sobre todo en aquellas cardiopatías moderadas y severas<sup>3,13,14,18</sup>. Tal y como cabe esperar, el  $\text{VO}_2$  en las cardiopatías congénitas cianóticas presentan unos valores mucho menores en comparación con las acianóticas, aunque una cardiopatía congénita que en principio es considerada como acianótica, si se agrava y la presión pulmonar aumenta puede aparecer cianosis, cambiando así su gravedad. Así en pacientes con cardiopatía congénita cianótica como la anomalía de Ebstein el incremento del  $\text{VO}_2$  se produce muy lentamente utilizando pronto la vía anaeróbica, ya que en ellos existe una limitación del esfuerzo relacionada con la alteración de la dinámica respiratoria al ejercicio. Sin embargo Su et al.<sup>16</sup> encontraron que los datos espirométricos de los niños con DSA asintomático, como por ejemplo FEV1/CVF, eran similares a los niños sanos, lo que relacionaron con que la insuficiencia ventilatoria no es responsable de la limitación de ejercicio en esas cardiopatías congénitas<sup>14,16</sup>. Por todo ello, dependiendo del tipo de cardiopatía congénita y de su gravedad, la capacidad de ejercicio va a estar condicionada por unos parámetros u otros (limitación circulatoria o ventilatoria). No obstante, los niños con cardiopatías congénitas presentan un  $\text{VO}_2$  entre 31 y 41 ml/kg/min aunque en algunas enfermedades cianóticas graves el consumo cae hasta  $28 \pm 9$  ml/kg/min<sup>3,13</sup>.

Si bien, en términos generales, para el estudio de la capacidad de ejercicio en la mayoría de los artículos se analiza el parámetro de  $\text{VO}_2$ , en los últimos años parece haber cobrado interés el estudio de la eficiencia ventilatoria para identificar las anomalías en la interacción entre los pulmones y la circulación y también como marcador pronóstico en diferentes enfermedades cardiovasculares. El equivalente ventilatorio se expresa como el volumen ventilatorio por unidad de  $\text{CO}_2$  producido por el ejercicio ( $\text{VE}/\text{VCO}_2$ )<sup>24</sup>. Se utiliza para medir de manera indirecta el umbral anaeróbico; el método consiste en hallar la  $\text{VE}/\text{VCO}_{2\text{SLOPE}}$ . La ventilación durante el ejercicio se incrementa progresivamente con la eliminación de  $\text{CO}_2$  de forma lineal hasta el punto de compensación (RC); después de ese punto la ventilación se incrementa fuera de la medida de eliminación de  $\text{CO}_2$ . Este incremento tiene el propósito de mantener el pH normal de la sangre a pesar del aumento de los niveles de ácido láctico. La  $\text{VE}/\text{VCO}_{2\text{SLOPE}}$  se puede calcular en base a 2 parámetros, hasta el punto de compensación respiratoria (RC) o hasta el pico máximo de ejercicio (peak)<sup>12</sup>. El corte establecido de este valor se sitúa en 30, de manera que valores inferiores significan mayor eficacia<sup>25</sup>.

Existen pocos datos disponibles sobre este parámetro en niños con cardiopatías congénitas. Si bien solo contamos con 3 estudios que analizan este parámetro en niños con arritmias cardíacas y/u otras cardiopatías congénitas, los valores parecen ser superiores al valor de corte que en sujetos sanos, y a menor edad en aquellos niños no portadores de marcapasos con bloqueo auriculoventricular ( $40 \pm 1.8$ )<sup>12-14</sup>. Aunque en el resto de las cardiopatías congénitas los valores se sitúan en torno a 24-28.4<sup>12,13</sup>. No obstante es necesario tener en cuenta que  $\text{VE}/\text{VCO}_2$  parece disminuir progresivamente en la segunda década de la vida (a partir de los 10 años)<sup>13</sup>. En esa etapa ocurren una serie de cambios a nivel cardiorrespiratorio. Estos cambios parecen estar en concordancia con los datos ventilatorio hallados por Giardini et al.<sup>12</sup>, donde se produjo un aumento de la ventilación por minuto, del volumen corriente y de salida de  $\text{CO}_2$  durante el desarrollo de los 10 a los 16 años, mientras que la frecuencia respiratoria disminuyó. Debido a ello la interpretación de la respuesta ventilatoria debería basarse en percentiles más que en valores absolutos<sup>12</sup>.

De acuerdo con los resultados analizados entendemos que si bien el  $\text{VO}_2$  presenta menos variabilidad que otros parámetros, este también tiene sus limitaciones; primero, que la evaluación del pico de  $\text{VO}_2$  depende del esfuerzo del sujeto, muchos de los pacientes terminan la prueba prematuramente de forma voluntaria antes de llegar al máximo esfuerzo; y la segunda limitación es la contribución que el metabolismo periférico tiene en el pico de  $\text{VO}_2$ . Esta contribución indica que un alto valor de  $\text{VO}_2$  es paralelamente superior a la capacidad metabólica del músculo. Por ello la medida de la eficiencia ventilatoria ( $\text{VE}/\text{VCO}_2$ ) puede ser un mejor predictor de eventos que el pico de  $\text{VO}_2$ <sup>26</sup>.

El comportamiento de la FC en reposo, en esfuerzo y pico es similar al comportamiento descrito sobre el  $\text{VO}_2$  aunque no tenemos datos en relación con la enfermedad acianótica o cianótica<sup>3,13,14,16</sup>. Si bien estos valores en niños sanos son más elevados que en los adultos, las diferencias en términos de FC en niños con cardiopatías congénitas son significativamente menores con respecto a niños sanos, tal y como muestran Müller et al.<sup>13</sup> (175 lat/min) y Su et al.<sup>16</sup> (177 lat/min), siendo la capacidad de incremento de la FC durante la prueba de esfuerzo menor en aquellas cardiopatías congénitas severas (64 lat/min) de acuerdo con la clasificación de la Sociedad Española de Cardiología. Esto afecta a otros parámetros como al  $\text{VO}_2$  removido por cada latido ( $\text{PO}_2$ ) siendo menor en las cardiopatías congénitas severas y moderadas en comparación con las ligeras, alcanzando estas últimas una FC mayor<sup>3</sup>.

Viendo esto se puede observar que hay una gran variabilidad entre los datos de la FC y no tanto con el  $\text{VO}_2$ . Como indican Su et al.<sup>16</sup> la FC no parece ser lo suficientemente sensible para evaluar el ejercicio en niños y esto es debido a las grandes diferencias interindividuales existentes entre los valores de FC máxima. Serra-Grima et al.<sup>3</sup> también destacan que los parámetros hemodinámicos tienen limitaciones por la labilidad de la FC o el leve incremento de la presión arterial (PA) en niños, lo contrario que ocurre con el  $\text{VO}_2$  el cual es el principal parámetro utilizado para la valoración de la capacidad funcional, aun teniendo en cuenta sus limitaciones. Por esta razón es recomendable añadir a la ergometría convencional el estudio de gases espirados y

obtener datos objetivos de la repercusión funcional de la cardiopatía congénita<sup>3,16</sup>.

Con respecto a la PAS en reposo, si bien las diferencias entre niños sanos y con cardiopatías congénitas ligeras son mínimas, la PAS es significativamente menor en el caso de las cardiopatías congénitas moderadas y severas no llegando a 100 mmHg. Del mismo modo, el comportamiento durante la prueba es similar a los niños sanos en el caso de cardiopatías congénitas ligeras, de acuerdo con los resultados mostrados por Serra-Grima et al.<sup>3</sup> y Su et al.<sup>16</sup>. No obstante y pese a disponer solo de un estudio que analice el comportamiento de la PAD durante el esfuerzo en niños, la variación experimentada por la PAD con respecto a los valores de reposo en niños con cardiopatías congénitas es significativamente mayor en comparación con niños sanos<sup>16</sup>. De acuerdo con otros estudios, el comportamiento de la PAD en niños sanos puede subir ligeramente durante el esfuerzo, aunque lo ideal es que se mantuviera o disminuyera con respecto a los valores en reposo, al contrario de lo que sucede en adultos<sup>27,28</sup>. Según Su et al.<sup>16</sup>, la variación experimental de la PAD es mayor en comparación con los adultos en este sentido. Además existe una mayor variabilidad en el comportamiento de la PAD durante el ejercicio en comparación con los niños sanos<sup>16</sup>.

La intensidad de ejercicio es usualmente expresada por el equivalente metabólico o MET, donde 1 MET es igual al  $\text{VO}_2$  en reposo, que es equivalente a 3.5 ml/kg/min<sup>29</sup>. Si bien solo disponemos de un estudio que analiza el equivalente metabólico, el comportamiento de este parámetro en niños con cardiopatías congénitas va de la mano con el comportamiento con el  $\text{VO}_2$ , tal y como cabría esperar a priori, ya que los datos muestran que los niños con DSA tienen los MET en el umbral anaeróbico y en el pico de ejercicio más bajo que en grupo control como ocurría con el  $\text{VO}_2$ <sup>16</sup>.

### Prueba de esfuerzo en adultos con cardiopatías congénitas

En adultos con cardiopatías congénitas la FC es un claro factor predictivo de supervivencia, existiendo grandes diferencias entre los valores alcanzados durante la prueba de esfuerzo, en enfermedades cianóticas o no cianóticas<sup>17</sup>. De hecho el no llegar a un 80% de la FC máxima en la prueba de esfuerzo es un indicador de futuros eventos como taquicardia ventricular y supraventricular, tromboembolismo o fallo cardíaco congénito<sup>20</sup>. Durante la ergometría se considera incompetencia cronotrópica a la incapacidad de alcanzar la FC correspondiente al 85% de la FC máxima teórica. La incompetencia cronotrópica en respuesta al ejercicio se relaciona con un índice de mortalidad y de eventos cardíacos graves<sup>15,30</sup>. La incapacidad para aumentar gradualmente la FC con el esfuerzo en las enfermedades cianóticas se debe a que estos pacientes llegan a una FC máxima más rápido, ya que su capacidad de ejercicio está limitada por la eficacia ventilatoria; el  $\text{VO}_2$  aumenta lentamente utilizando la vía anaeróbica más rápidamente, que se traduce en una FC de reserva más baja expresada mediante la diferencia entre el pico máximo de FC y la FC de reposo, siendo

en cianóticos  $23.6 \pm 22.7$  lat/min y en no acianóticos  $81 \pm 27$  lat/min<sup>17,22,25</sup>.

A nivel del intercambio gaseoso, existe una marcada disminución del  $\text{VO}_2$  en adultos con cardiopatías congénitas en comparación con personas sanas. Incluso en aquellas cardiopatías congénitas asintomáticas muestran importantes disminuciones de  $\text{VO}_2$  pico que se traducen en una capacidad de ejercicio marcadamente limitada<sup>18,27</sup>. Si bien el  $\text{VO}_2$  presenta algunas limitaciones en el caso de los niños con cardiopatías congénitas, en los adultos resulta un parámetro fiable e importante a la hora de predecir eventos adversos como la hospitalización o el riesgo de muerte<sup>17,27</sup>. Los valores oscilan entre 11.3 y 31.9 ml/kg/min. En general, las enfermedades cianóticas presentan valores de  $\text{VO}_2$  mucho más bajos en comparación con las acianóticas. Así pacientes con lesiones simples, acianóticas, con corazón biventricular, y sin hipertensión pulmonar tienen mejor capacidad de ejercicio, como ocurre por ejemplo en la coartación aórtica, que en pacientes con lesiones complejas o cianóticas con hipertensión pulmonar, como por ejemplo en la tetralogía de Fallot, la transposición de las grandes arterias o el síndrome de Eisenmenger, por lo que este parámetro debe considerarse de acuerdo con la enfermedad que se trate<sup>10,17-21,27</sup>.

Con respecto a la  $\text{VE}/\text{VCO}_{2\text{SLOPE}}$  también se encontró aumentada en pacientes con cardiopatía congénita con respecto a los adultos sanos y ese aumento fue mucho mayor en las enfermedades cianóticas, superando el valor de corte situado en 30, lo que se traduce en menor eficacia ventilatoria. Esta es una medida indirecta del umbral ventilatorio, relaciona la ventilación con la eliminación de  $\text{CO}_2$ , estas 2 aumentan de manera progresiva hasta un punto donde la ventilación se incrementa fuera de la medida de la eliminación de  $\text{CO}_2$ , con el fin de mantener un pH normal en sangre<sup>10,17,20,25,26</sup>. Si bien en niños con cardiopatías congénitas este parámetro resulta de gran interés para analizar la capacidad de ejercicio, en adultos no está tan claro ya, que Buys et al.<sup>19</sup> encontraron que tiene una pobre correlación con el  $\text{VO}_2$  y que no es apropiada para la evaluación de la capacidad de ejercicio, pero sí lo es como valor pronóstico.

La disminución de la presión parcial de  $\text{CO}_2$  en pacientes con cardiopatías congénitas indica hiperventilación<sup>10,26</sup>. Si bien solo disponemos de un artículo que analice este parámetro, los valores en el síndrome de Eisenmenger se sitúan en 23 mmHg en reposo y en 26 mmHg durante el esfuerzo, valores que son considerablemente bajos y que unidos a la pobre saturación de oxígeno son el reflejo de una enfermedad cianótica grave. De hecho, la saturación de oxígeno de reposo se encontró disminuida en todos los pacientes con cardiopatías congénitas entre valores del 84 y 94%; este parámetro disminuye durante el esfuerzo hasta valores cercanos al 65% en las cardiopatías congénitas cianóticas consideradas más graves tales como el síndrome de Eisenmenger, por lo que en estos casos este es un parámetro importante a la hora de monitorizar<sup>10,22-24</sup>. En este sentido, diferentes autores coinciden en que la disminución de este parámetro está relacionada con la aparición de eventos adversos, y que saturaciones bajas pueden reflejar el menor gasto cardíaco y pueden llevar a una disminución en el suministro de oxígeno al tejido<sup>10,23,24</sup>.

## Protocolos de las pruebas de esfuerzo

En relación con los protocolos de esfuerzo utilizados en los diferentes estudios, existe controversia sobre cuál es el más adecuado para personas con cardiopatías congénitas sobre todo en niños; se discute entre la eficacia del protocolo de Bruce o un protocolo en rampa. El protocolo de Bruce es adecuado para evaluar la capacidad máxima de ejercicio, ya que dura menos tiempo y en el protocolo en rampa el aumento de la capacidad física no puede ser evaluado por el tiempo de ejercicio, pues el esfuerzo aplicado es mayor para intentar mantener el tiempo medio de ejercicio de 10 min<sup>28</sup>. Sin embargo, en otro estudio un protocolo en rampa es mejor con relación a la PA, ya que este permite que el aumento de la carga sea de forma más lenta y progresiva, sin una variación abrupta como ocurre en el protocolo de Bruce y consecuentemente implica una subida de la PA de manera brusca<sup>31</sup>. Algunos de los protocolos utilizados en los diferentes estudios fueron adaptados por los autores<sup>12,13,32</sup>.

Por otra parte, la prueba de caminata de 6 mins es adecuada para valorar la capacidad de ejercicio y la estratificación de riesgo en pacientes con síndrome de Eisenmenger, como sugieren Kempny et al.<sup>23</sup> y Van de Bruaene et al.<sup>24</sup>, ya que en estos pacientes la hipertensión pulmonar es una condición progresiva, que implica en definitiva un deterioro funcional que ocurre en paralelo a una descompensación clínica. Los datos muestran que esta prueba es más adecuada para el seguimiento de estos cambios temporales, en comparación con la monitorización del estado funcional a través de los síntomas, hallando una distancia alcanzada durante la prueba marcadamente menor en pacientes con síndrome de Eisenmenger en comparación con personas sanas y otras enfermedades cardíacas<sup>23,24,33-35</sup>. Este parámetro es de gran utilidad para analizar la capacidad de ejercicio en este grupo de enfermedades, ya que su disminución representa un mayor riesgo de sufrir eventos<sup>23,24</sup>.

En otros estudios se relaciona la distancia recorrida en la prueba de caminata de 6 min con el VO<sub>2</sub>, de forma que pacientes que obtuvieron menor distancia en la prueba, tuvieron también un VO<sub>2</sub> disminuido, sobre todo en aquellas cardiopatías congénitas complejas y cianóticas. La prueba ergométrica para el análisis de VO<sub>2</sub> en estos grupos de enfermedades supone un esfuerzo máximo que muchos no pueden alcanzar debido a su estado funcional, por ello es más conveniente la utilización de pruebas submáximas como la prueba de caminata de 6 minutos<sup>35,36</sup>.

## Conclusiones

En general las personas con cardiopatía congénita tienen una capacidad de ejercicio disminuida, siendo más limitante en el grupo de enfermedades cianóticas.

La prueba de esfuerzo es útil para determinar tanto esa capacidad de ejercicio como para objetivar el riesgo de sufrir eventos. En este sentido los valores a tener en cuenta en niños con cardiopatías congénitas son la VE/VCO<sub>2SLOPE</sub> (< 30), el VO<sub>2</sub> pico, teniendo en cuenta sus limitaciones (31-41 ml/kg/min) y los MET (3.5 ml/kg/min).

En las personas adultas con cardiopatías congénitas el índice cronotrópico (0.8), la FC de reserva (23.6-81 lat/min), el VO<sub>2</sub> pico (11.3-31.9 ml/kg/min), la VE/VCO<sub>2SLOPE</sub> (< 30),

la distancia recorrida en la prueba de caminata de 6 min (398 a 239 m), la saturación de oxígeno en reposo (84 y 94%) y la de esfuerzo hasta un 64% parecen ser los parámetros con más relevancia, siendo los valores diferentes según el tipo de cardiopatía congénita. Así en enfermedades cianóticas presenta valores mucho más bajos a los descritos en comparación con las acianóticas.

En adultos con cardiopatías congénitas la FC cardíaca máxima y de reserva, el VO<sub>2</sub> pico y máximo son claros factores predictivos de supervivencia. Asimismo, la SO<sub>2</sub> en reposo y la prueba de caminata de 6 min están fuertemente relacionados con el riesgo de mortalidad en cardiopatías congénitas graves como anomalía de Ebstein y síndrome de Eisenmenger.

Con respecto a los protocolos utilizados, estos varían sobre todo según la edad. En niños existe una gran variabilidad de protocolos adaptados, sin embargo, en adultos es más común el uso del protocolo de Bruce. Cabe destacar que la prueba de caminata de 6 min es adecuada para evaluar la capacidad de ejercicio en aquellas enfermedades consideradas como cianóticas.

Futuras investigaciones deberían estudiar si estas variables son modificables a través de programas de ejercicio. En cualquier caso estos datos permiten llevar a cabo una estratificación del riesgo de cara al manejo de estos pacientes en relación con la capacidad de ejercicio. Esta información es especialmente importante a la hora de diseñar los programas de rehabilitación cardíaca, y más aún si consideramos que el comportamiento de las cardiopatías congénitas varía durante el esfuerzo según la enfermedad y su gravedad.

## Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

## Conflicto de intereses

Las autoras declaran que no existe conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Calderon J, Cervantes JL, Curi PJ, et al. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex.* 2010;80:133-40.
2. Ohuchi H, Tanabe Y, Kamiya C, et al. Cardiopulmonary variables during exercise predict pregnancy outcome in women with congenital heart disease. *Circ J.* 2013;77:470-6.
3. Serra-Grima R, Doñate M, Borrás X, et al. Prueba de esfuerzo con función cardiopulmonar en niños operados de cardiopatía congénita. Recomendaciones de ejercicio físico en el ámbito escolar. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64:780-7.
4. Arvidsson D, Slinde F, Hulthén L, et al. Physical activity, sports participation and aerobic fitness in children who have undergone surgery for congenital heart defects. *Acta Pædiatrica.* 2009;98:1475-82.
5. Martínez-Quintana E, Miranda-Calderín G, Ugarte-Lopetegui A, et al. Rehabilitation program in adult congenital heart disease patients with pulmonary hypertension. *Congenit Heart Dis.* 2010;5:44-50.

6. Ray TD, Green A, Henry K. Physical activity and obesity in children with congenital cardiac disease. *Cardiol Young*. 2011;21:603-7.
7. Chiang YT, Chen CW, Chen YC. From limitation to mastery: Exercise experience for adolescents with mild congenital heart disease. *J Clin Nurs*. 2011;20:2266-76.
8. Müller J, Christov F, Schreiber C, et al. Exercise capacity quality of life daily activity in the long-term follow-up of patients with univentricular heart total cavopulmonary connection. *Eur Heart J*. 2009;30:2915-20.
9. Maroto Montero JM, de Pablo Zarzosa C. Rehabilitación cardiovascular. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010.
10. Müller J, Hess J, Hager A. Exercise performance and quality of life is more impaired in Eisenmenger syndrome than in complex cyanotic congenital heart disease with pulmonary stenosis. *Int J Cardiol*. 2011;150:177-81.
11. Stephens P Jr, Paridon SM. Exercise testing in pediatrics. *Pediatr Clin North Am*. 2004;51:1569-87.
12. Giardini A, Odendaal D, Khambadkone S, et al. Physiologic decrease of ventilatory response to exercise in the second decade of life in healthy children. *Am Heart J*. 2011;161:1214-9.
13. Müller J, Böhm B, Semsch S, et al. Currently, children with congenital heart disease are not limited in their sub-maximal exercise performance. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:1096-100.
14. Blank AC, Hakim S, Strengers JL, et al. Exercise capacity in children with isolated congenital complete atrioventricular block: Does pacing make a difference? *Pediatr Cardiol*. 2012;33:576-85.
15. Chicharro JL, Vaquero AF. Fisiología del ejercicio/Physiology of exercise. Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana; 2006.
16. Su CT, Sung TY, Lin KL, et al. Lower exercise capacity in children with asymptomatic atrial septal defect associated with circulatory impairment. *Chin J Physiol*. 2013;56:110-6.
17. Inuzuka R, Diller GP, Borgia F, et al. Comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term. *Circulation*. 2012;125:250-9.
18. Diller GP, Okonko DO, Uebing A, et al. Impaired heart rate response to exercise in adult patients with a systemic right ventricle or univentricular circulation: Prevalence, relation to exercise, and potential therapeutic implications. *Int J Cardiol*. 2009;134:59-66.
19. Buys R, Cornelissen V, de Bruaene AV, et al. Measures of exercise capacity in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2011;153:26-30.
20. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life-single centre experience and review of published data. *J Cardiol*. 2012;33:1386-96.
21. Bauer BS, Aboulhosn JA, Williams RJ, et al. Patients with single-ventricle physiology: Prognostic implications of stress testing. *Pediatr Cardiol*. 2011;32:891-5.
22. Radojevic J, Inuzuka R, Alonso-Gonzalez R, et al. Peak oxygen uptake correlates with disease severity and predicts outcome in adult patients with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Int J Cardiol*. 2013;163:305-8.
23. Kempny A, Dimopoulos K, Alonso-Gonzalez R, et al. Six-minute walk test distance and resting oxygen saturations but not functional class predict outcome in adult patients with Eisenmenger syndrome. *Int J Cardiol*. 2013;168:4784-9.
24. Van de Bruaene A, de Meester P, Voigt J-U, et al. Worsening in oxygen saturation and exercise capacity predict adverse outcome in patients with Eisenmenger syndrome. *Int J Cardiol*. 2013;168:1386-92.
25. Ruiz JMO, García AEG. Síndrome hipoxémico crónico. *Rev Esp Cardiol Supl*. 2009;9:13-22.
26. Pleguezuelos E, Miranda G, Gómez A, et al. Principios de la rehabilitación cardíaca. Madrid: Editorial Médica panamericana; 2010.
27. Diller G-P, Dimopoulos K, Okonko D, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. 2005;112:828-35.
28. Becker MMC, Silva OB, Moreira IEG, et al. Pressão arterial em adolescentes durante teste ergométrico. *Arq Bras Cardiol*. 2007;88:329-33.
29. Barbosa O, Ribeiro L, Sobral D. Teste ergométrico em crianças e adolescentes-Maior tolerância ao esforço com protocolo em rampa. *Arq Bras Cardiol*. 2007;89:391-7.
30. Alegría E, Velasco A, Azcárate P. Avances en la cardiopatía isquémica aguda y crónica. *Rev Med Univ Navar*. 2005;49:16-30.
31. Camargo F, Saquis TA. Manejo perioperatorio de la paciente embarazada con enfermedad cardíaca. *Rev Col Anest*. 2006;34:49-54.
32. Bruaene AV, Meester PD, Buys R, et al. Right ventricular load and function during exercise in patients with open and closed atrial septal defect type secundum. *Eur J Prev Cardiol*. 2013;20:597-604.
33. Osses AR, Yáñez VJ, Barría PP, et al. Prueba de caminata en seis minutos en sujetos chilenos sanos de 20 a 80 años. *Rev Médica Chile*. 2010;138:1124-30.
34. Cipriano C, Yuri D, França G, et al. Avaliação da segurança do test de caminhada dos 6 minutos em pacientes no pre-transplante cardíaco. *Arq Bras Cardiol*. 2009;92:312-9.
35. Roul G, Germain P, Bareiss P. Does the 6-minute walk test predict the prognosis in patients with NYHA class II or III chronic heart failure? *Am Heart J*. 1998;136:449-57.
36. Cahalin LP, Mathier MA, Semigran MJ, et al. The six-minute walk test predicts peak oxygen uptake and survival in patients with advanced heart failure. *Chest J*. 1996;110:325-32.